View metadata, citation and similar papers at core.ac.uk
brought to you by CORE
provided by Yonsei University Medical Library Open Access Repository

대한뇌졸중학회지 제2권 제2호 2000년 11월
VOLUME 2, NUMBER 2, November, 2000

증 례

뇌경색에서의 눈 감기 실행증과 유지장애

연세대학교 의과대학 신경과학교실, 뇌연구소

최혜연 · 한상돈 · 이동현 · 김서현 · 허지회

Isolated Apraxia and Motor Impersistence of Eyelid Closing Associated with Multiple Cerebral Infarctions

Department of Neurology, Brain Research Institute, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea.

**Hye-Yeon Choi, M.D., Sang Don Han, M.D., Dong Hyun Lee, M.D.,
Seo Hyun Kim, M.D., Ji Hoe Heo, M.D., Ph.D.**

Apraxia of eyelid opening is a well-known and occasionally observed condition in the hemispheric lesions. However, apraxia of eyelid closure, which is characterized by difficulty in voluntary eyelids closing with normal blinkings, is very rare. We report a patient with moyamoya disease who developed eyelid closing apraxia accompanied by motor impersistence. Brain magnetic resonance imaging study showed recent infarctions in the bilateral frontal lobes and the right basal ganglia. The lesion of the bilateral frontal lobes was suggested to be responsible for the apraxia and motor impersistence of eyelid closing.
(Korean Journal of Stroke 2003;5(2): 213~216)

Key Words: Eyelid closing apraxia, Cerebral infarction

서 론

수의적 안검운동의 단독 장애(isolated disturbance of voluntary eye movement)는 눈 감기 또는 뜨기의 장애, 대뇌피질성 안검하수(cortical ptosis), 감거나 뜬 채로 유지하는 능력의 장애(motor impersistence) 등의 세가지 유형의 증상으로 분류할 수 있다[1]. 이 중 수의적 눈 감기의 장애는 실행증(apraxia), 안검 마비, 유지장애(motor impersistence) 등에 의한다고 볼 수 있다[2,3]. 대뇌 반구의 병변에서 눈 뜨기 실행증(lid opening apraxia)은 잘 알려져 있으며 뇌졸중을 비롯한 국소 뇌병변을 가진 환자에서 종종 관찰된다[4,5]. 그러나 정상적인 반사반응을 보이며 수의적으로 눈 감기가 불가능한 눈 감기 실행증(lid closing apraxia)은 드물며, 대부분 국소 뇌병변보다는 파킨슨증후군, 크루이츠펠트야콥 병[6], 진행성핵상마비[7], 또는 근위축성 축삭경화증[7]과 같은 퇴행성 질환 또는 전반적으로 뇌를 침범하는 질환에서 보고되고 있다[3]. 국소적 뇌병변으로는 대뇌피질 혈관종과 뇌경색 등에서 보고된 바 있으나 매우 드물다[3,7]. 저자들은 양측 전두엽과 우측 기저핵에 다발성 뇌경색이 관찰되고 눈감기 실행증을 보인 환자 한 예를 보고하고자 한다.

책임저자 : 허 지 회
서울시 서대문구 신촌동 134
연세대학교 의과대학 신경과학교실
TEL : +82-2-361-5467
FAX : +82-2-393-0705
E-mail : jhheo@yumc.yonsei.ac.kr

증 례

19세 여자 환자가 내원 3일전 발생한 좌측 편마비를 주소로 내원하였다. 환자는 5세경 좌측 대퇴골의 골수염으로 수술 받았으며 2개월 전 갑상선 기능 항진증으로 진단 받고 1달 전부터 PTU (Propilthiouracil)를 복용 중이었으며 흡연력은 없었다. 환자는 내원 3일전 갑자기 좌측 안면마비와 구음장애가 발생하였으며 12시간 후 좌측 편마비가 생겼으나 걷고 움직일 수는 있었다고 한다. 그러나 증상이 진행하여 2일 후에는 걸을 수 없을 정도로 악화되어 입원하였다.

내원 당시 혈압은 128/61 mmHg, 맥박은 분당 80회였으며 경동맥잡음은 청진되지 않았다. 심음은 규칙적이었으며 심잡음은 청진되지 않았고 갑상선 종대가 관찰되었다. 신경학적 검사상 의식은 명료하였다. 동공의 크기 및 대광반사는 양안에서 정상이었으며 안구가 우측으로 편위되어 있었고 안구운동의 좌측 공동주시운동의 제한이 있었다. 좌측의 중추성 안면마비가 있었으며, 좌측 안면의 감각 저하가 있었다. 연하곤란은 없었고 혀의 편위는 없었으며 좌측의 동측반맹이 있었다. 근력은 상지에서 심한 좌측 편마비가 있었고, 체감각도 좌측에서 저하되어 있었다. 심부건반사는 양측에서 저하되어 있었으나 대칭적이었고, 좌측에서 바빈스키 반응이관찰되었다.

환자에서 보인 안검 운동 이상을 보면, 반사적, 자동적인 눈 깜박임은 가능하였으나 외부 지시에 따라 수의적으로 눈을 감기는 불가능하였고, 눈을 뜨라는 지시에는 정상적으로 잘 수행하였다. 환자는 수의적으로는 눈을 감지 못하는 증상 때문에 수면 중 자신이 눈을 감고 자지 못할까 걱정하기도 하였다. 검사자의 손 또는 환자의 손으로 인위적으로 눈을 감게 하더라도 감은 채로 수초이상 유지하지 못하는 유지 장애를 보였다. 환자에서 그 외 다른 실행증은 관찰되지 않았으며, 소거(extinction)나 무시(neglect) 소견도 보이지 않았다.

심전도는 정상이었으며 혈액학적 검사상 혈구침강속도(ESR), C-반응단백(CRP)은 정상이었고 자가면역항체(항카디오리핀항체, 항핵항체, 루푸스 항응고항체), protein C, protein S는 정상이었다. Fibrinogen은 356 mg/dl로 정상이었고, homocysteine도 12.1 μmol/L로 정상이었다. Antithrombin III는 125%로 증가되었고 fibrinogen degradation products와 D-dimer는 음성이었다. 갑상선기능 검사상 free T4는 2.4 ng/dl(정상 0.73-1.95)로 증가되었고 갑상선자극호르몬(TSH)

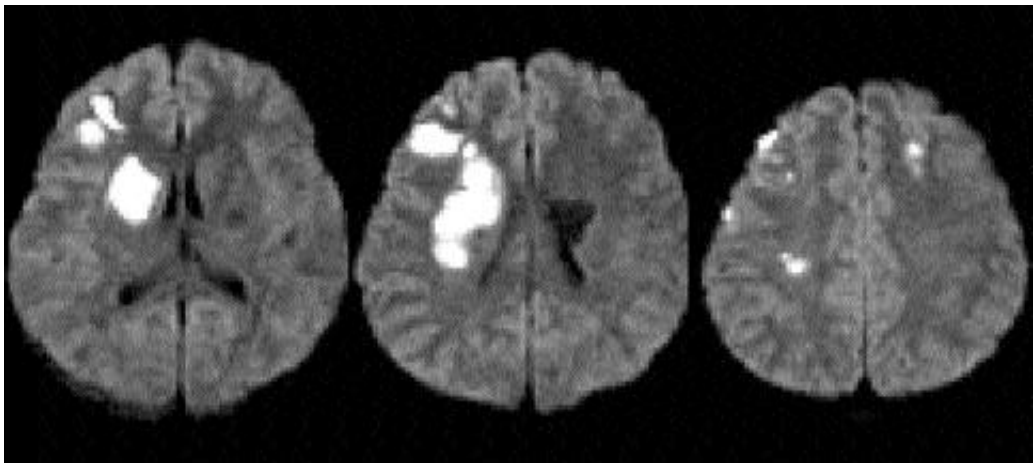

Figure 1. Magnetic resonance Imaging (MRI) of the patient. Brain MRI showed recent infarctions in the bilateral frontal lobes and the right basal ganglia.

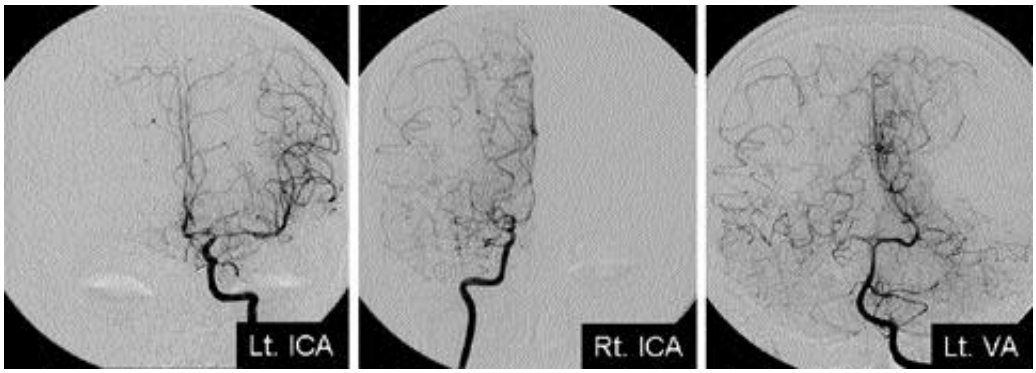

Figure 2. A conventional angiography shows an occlusion or severe stenosis in proximal portions of the bilateral middle and anterior cerebral arteries, with leptomeningeal collaterals. ICA=internal carotid artery, VA=vertebral artery.

은 0.17 μIU/ml(정상 0.34-3.5)로 감소되어 있었으며, thyroglobulin은 <1.5ng/ml(정상 <60), T3는 214.5 ng/dl(정상 80-220)로 정상이었다. 증상발생 34시간 후에 외부병원에서 시행한 뇌자기공명영상에서 양측 두정엽과 우측 기저핵에 고신호 음영이 관찰되었다(Fig. 1). 뇌혈관촬영술상 우측 중대뇌동맥 근위부의 폐색 및 우측 전대뇌동맥 근위부의 협착과 함께 모야모야 양상의 측부순환이 관찰되었고 좌측 중대뇌동맥과 전대뇌동맥에서 중등도의 협착이 보였다(Fig. 2). 심초음파와 경식도초음파 검사는 정상이었다. 환자는 항혈소판제제를 투여받았으며 입원 20일째(증상발현후 23일째) 눈 감기 실행증과 유지장애증상이 호전되었다.

고 찰

안검운동은 두 개의 골격근과 한 개의 평활근의 작용에 의해 이루어지는데 골격근이 주된 역할을 한다. 안검거근의 수축은 눈을 뜨게 하고 뜬 상태로 유지하도록 하며 안륜근의 수축은 눈을 감게 한다. 뮐러 근육(Muller's muscle)은 안검거근에서 기원하는 평활근으로 검판(tarsal plate)에 부착하여 안검을 올리는데 부가적인 기능을 한다. 안륜근은 안구를 둘러싸고 있는 안와와 전중격 부분의 괄약근과 안구부속기를 구분해주는 검판을 덮는 부속근섬유로 이루어진다. 안와와 전중격 섬유가 눈을 작게 뜨거나 감은 상태를 유지하기 위해 활성화되는 반면, 검판의 부속근섬유는 눈을 깜박일 때 활성화된다.

눈을 감는 동작의 중추조절은 대뇌피질의 브로드만 영역 8과 4, 동안신경, 삼차신경, 안면신경, 안구의 교감신경 등의 복합적 작용에 의해 이루어지며 그 외에도 대상회(cingulate gyrus), 측두엽, 또는 후두엽의 전기적 자극도 눈을 뜨는 동작을 유발할 수 있다. 중심전회(precentral gyrus)의 안면 담당영역의 자극은 양측 안륜근의 수축을 유발하며 자극 반대측 눈에서 더 강하게 나타난다. 추체외로는 미소를 지을 때와 같은 감정반응에서의 안륜근 수축과 한 물체를 주시할 때의 안거근의 작용에 보조적 역할을 한다고 하나 아직 잘 알려져 있지 않다[8].

안검 실행증은 안검운동의 고위기능의 장애 중 하나로 눈 감기 실행증과 눈 뜨기 실행증으로 나눌 수 있다. 이 중 눈 감기 실행증은 정상적 눈 감기 반사반응은 유지되나 지시에 의해 눈을 감는 능력의 장애를 보이는 경우로 1907년 Lewandowsky 등에 의해 처음으로 기술되었다[9]. 이는 능동적인 안륜근 수축 시작의 장애와 눈을 감은 후 지속적인 안륜근 수축을 유지하지 못하는 유지장애로 나누어 생각할 수 있다. 지금까지 대뇌반구기능에 대한 연구에 따르면, 유지장애와 안검실행증은 비우성대뇌의 특징적인 증상으로 생각되고 있으며[10,11,12], 일반적으로 추체외로계와 피질연수로 병변과 관련된 핵상마비로 생각된다[8]. 그러나 눈 감기 실행증의 직접적인 병변은 잘 알려지지 않았는데 양측 전두엽, 양측 운동피질, 우측 두정엽, 양측 롤란드 판개(rolandic operculum)에 병변이 있던 경우에 이런 증상이 보고된 바 있다[3,7,9,13]. 또한 근위축성 측삭경화증이나 크루이츠펠트 야콥병을 가진 환자에서는 양측 피질연수로 또는 양측 운동피질의 광범위한 손상이 원인일 것이라고 제시된 바 있다[6,7].

눈 감기 실행증의 기전은 잘 알려져 있지 않다. 우측 대뇌반구의 보조영역과 운동영역 사이의 절단 증후군 (disconnection syndrome)이라는 설[12]과 좌측 대뇌반구의 언어지시에 대한 대뇌반구 사이의 차별적인 활성과 억제가 잘못되어 일어날 것이라는 설[14] 등이 제시되었다. 또한 안거근이 수축 또는 이완을 시작하는 데에 대한 위상성 무력(phasic inability)이나, 각성상태에서 시각자극의 과도한 영향으로 인한 강박적인 안검올림 증상 때문에 수의적 눈 감기 장애가 생길 것이라는 설이 제시되기도 하였다[2,7]. 또 다른 연구자는 눈감기 실행증 환자에서 보이는 증상이 실제 실행증이라기 보다는 안륜근 수축의 핵상부의 탈억제(supranuclear disinhibition)에 의한 증상일 것이라고 주장하기도 하였다[8]. 본 증례에서는 비우성뇌인 우측 전두엽과 기저핵에 주 병변이 있었고, 좌측 전두엽에도 작은 병변이 관찰되었다. 퇴행성 질환에서 추정되었던 것처럼 광범위한 병변은 아니었지만, 병변이 여러 부위에 있어 원인이 된 특정부위를 추정하기에는 무리가 있었다. 그렇지만 비우성뇌에서 대부분의 병변이 관찰되고, 전두엽에서는 양측에 병소가 있어 양측 전두엽, 특히 비우성뇌의 병소가 증상 발생에 더욱 중요한 역할을 할 가능성이 큼을 생각할 수 있었다. 앞으로 국소 병변을 가진 좀 더 많은 증례 수집과 분석을 통해 원인 병소 및 기전에 관한 연구가 필요할 것으로 생각된다.

REFERENCES

1) Saring W, von Cramond. Disorders of voluntary eyelid movements. *Fortschr Neurol Psychiatr* 1982;50:127-132.
2) Rosati G, De Bastiani P, Granieri E, Agnetti V. Voluntary lid closure inability. Release of a compulsive reaction to the exploration of the environment. *Arch Psychiatr Nervenkr* 1978;226:11-17.
3) Hamano K, Kimura S, Miyao S, Teramoto J. Apraxia of eyelid closure complicating right parietal infarction. *European Neurology* 2001;45:122-124.
4) Kaiboriboon K, G. R. Oliveira, E. C. Leira. Apraxia of eyelid opening secondary to a dominant hemisphere infarction. *J Neurol* 2002;249:341-342.
5) Boghen, Dan. Apraxia of lid opening: A review. *Neurology* 1997;48:1491-1494.
6) Russel RWR. Supranuclear palsy of eyelid closure. *Brain* 1980;102:71-82.

7) Lessel S. Supranuclear paralysis of voluntary lid closure. *Arch Ophthalmol* 1972;88:241-244.
8) Lepore F. So-called apraxias of lid movement. *Adv Neurol* 1988;49:85-90.
9) Lewandoswsky M. Ueber apraxie des lidschulusses. *Berl Klin Wochenschr* 1907;44:921-923.
10) Kertesz A, Nicholson I, Cancelliere A, Kassa K, Black SE. Motor impersistence: a right hemisphere syndrome. *Neurology* 1985;35:662-666.
11) De Renzi E, Gentilini M, Bazolli C. Eyelid movement disorders and motor impersistence in acute hemisphere disease. *Neurology* 1986;36:414-418.
12) Ghika J, Regli F, Assai G, Bogousslavsky J. Inability to voluntarily close the eyes. Discussion of supranuclear disorders in palpebral closure based on 2 cases, with a review of literature. *Schweiz Arch Neurol Psychiatr* 1988;139:5-21.
13) Colombo A, De Renzi E, Gilbertoni M. Eyelid movement disorders following unilateral hemispheric stroke. *Ital J Neurol Sci* 1982;3:25-30.
14) Dehen H, Cambier J. Failure of voluntary eyelid closure, motor impersistence and hemispheric functional specialization. A report on 3 cases. *Rev Neurol(Paris)* 1979;135:573-582.